Zur Symptomatologie der partiellen Stirnhirn-Atrophie (Pick'sche Atrophie).

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Rostock

vorgelegt von

Enno Knipping
aus Mücheln.

Rostock
Ww. H. Winterbergs Buchdruckerei
1927.

Referent: Professor Dr. Rosenfeld.

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

Pick hat zuerst Fälle beschrieben, bei denen atrophische Vorgänge am Grosshirn, wie wir sie bei der allgemeinen senilen Grosshirn-Atrophie finden, einzelne Gehirnlappen besonders stark befallen hatten. Bezüglich der Entstehungsursachen dieser partiellen Gehirnatrophien vermutete man zunächst Involutionsvorgänge, die mit einer gleichzeitig bestehenden Arteriosklerose der Gehirngefässe in Zusammenhang stehen konnten. Weitere anatomische Untersuchungen ergaben aber, dass solche Gefässveränderungen entweder ganz fehlen können, oder, wenn sie vorhanden waren, doch nicht mit den lobär-atrophischen Stellen des Gehirns zusammenfielen. Die anatomische Untersuchung solcher Fälle ergab ferner, dass es sich nicht um Paralyse oder Gehirnlues gehandelt hat; auch andere Schädlichkeiten, wie Alkoholismus waren nicht in allen Fällen nachweisbar. Die histologische Untersuchung solcher Fälle zeigte ferner, dass es sich um entzündliche Prozesse nicht handeln konnte. Akute Zerfalls- und Abbauerscheinungen am nervösen Gewebe, auch die Alzheimer'schen Fibrillenveränderungen konnten nicht nachgewiesen werden (Onari und Spatz). Nach neueren Anschauungen können aber auch funktionelle Gefässstörungen parenchym-schädigende Wirkungen namentlich am Nervensystem entfalten und in der Pathogenese verschiedener psychischer und nervöser Störungen eine Rolle spielen, ohne dass bei der histologischen Untersuchung die primäre Gefässstörung nachweisbar ist. Man hat solche krankhaften funktionellen Gefässstörungen namentlich bei der Paralyse, Epilepsie und Eklampsie vermutet (Spielmeyer und Peritz), und von „pressorischen Gefässkrisen und „temporären Kontraktionsstürmen aller Arteriolen" gesprochen (Pal, Müller und Hübener). Es ist vielleicht nicht von der Hand zu weisen, dass auch bei der partiellen Gehirnatrophie in den Fällen, in welchen sich gar keine Gefässveränderungen und entzündlichen Veränderungen fanden, solche funktionellen Störungen in Betracht kommen.

Die Symptomatologie der partiellen Gehirnatrophien variiert entsprechend der verschiedenen Lokalisation des Erkrankungsvorganges und führt zu sehr verschiedenartigen und charakteristischen Herdsymptomen, welche die allgemeine Abnahme der intellektuellen Fähigkeiten zu begleiten pflegen, in manchen Fällen aber auch das Krankheitsbild einleiten können.

Nach Pick hat Rosenfeld weitere Beobachtungen über die partiellen Gehirnatrophien mitgeteilt und versucht, eine Symptomatologie der lobären Atrophien zu geben, aus der schon zu Lebzeiten die Diagnose auf partielle Gehirnatrophie gestellt werden kann. In neuerer Zeit sind dann noch weitere Beobachtungen, zuletzt von Spatz, Onaldi und Stertz publiziert worden. Aus den bisher mitgeteilten Fällen ergibt sich bezüglich der Symptomatologie folgendes:

Für die Temporallappen-Atrophie werden folgende Symptome als charakteristisch angeführt.

Bei einer 58jährigen Frau entwickelte sich zuerst eine amnestische Aphasie, welche allmählich in eine vollkommene Sprachverödung überging (Pick). Ob zu irgend einer Zeit völlige Worttaubheit bestanden hat, war nicht sicher festzustellen. Irgend welche apoplektischen und epileptischen Insulte fehlten.

Die Sektion ergab eine allgemeine Verschmälerung der Windungen, daneben eine besonders stark ausgeprägte Atrophie des linken Temporallappens, Rinde und Mark betreffend, ferner Atrophie in den linken Stirnwindungen und in den Windungen, welche den aufsteigenden Ast der fossa Sylvii umgeben.

In einem zweiten Falle Picks bestanden auch Sprachstörungen in der Form der amnestischen Aphasie. Bei der Aufnahme war der Patient schon völlig stumm, so dass die Vorgeschichte nicht festgestellt werden konnte. Die Sektion ergab ein Hirngewicht von 1059 g. Die Windungen waren im ganzen schmal, besonders stark atrophisch der linke Temporallappen. Der Patient war allerdings Paralytiker, und Pick lässt unentschieden, ob die Sprachstörungen auf die Schläfenlappen-Atrophie oder die allgemeinen paralytischen Gehirnveränderungen zurückzuführen sind.

Der dritte Fall Pick's schildert eine 75jährige, schwerhörige Frau mit starker Verödung des Vorstellungsinhaltes, die es später unmöglich machte, eine genaue psychische Untersuchung vorzunehmen. Es bestanden amnestische, agrammatische, paraphasische Symptome, Zeichen von Worttaubheit, Alexie und Agraphie. Es fand sich eine allgemeine Atrophie des Gehirns mit besonders starker Ausbildung am linken Schläfenlappen.

Einige andere Fälle, bei denen auch Temporallappen-Atrophie bestand, sollen später erwähnt werden, da andere Erscheinungen bei ihnen im Vordergrunde standen.

Rosenfeld berichtete über einen Fall E. N., 54 Jahre alt. Reichlicher Alkoholgenuss wird zugegeben, es bestanden aber keine Zeichen eines chronischen Deliriums. Mit 54 Jahren bemerkte man eine allgemeine Intelligenzabnahme und eine sich immer mehr ausprägende amnesia verbalis für konkrete Gegenstände bei erhaltenem, aber oft verständnislosem Nachsprechen der ihm fehlenden Worte, die er meist wieder sofort vergass. Lesen und Schreiben konnte er gut. Das Benennungsvermögen war auch nicht besser bei Zuhilfenahme des Tastsinnes und des Gehörs. Die literale Sprache war nicht gestört. Es bestand keine Apraxie. Das Rechenvermögen war für einfache Addition, Multiplikation und Subtraktion erhalten; Die Gedächtnisgrenze lag bei vierstelligen Zahlen.

Die anatomische Untersuchung des Gehirns ergab keine nennenswerte allgemeine Atrophie des Gehirns. Die Gefässe an der Hirnbasis zeigten arteriosklerotische Verdickungen der Wände. Von der Hirnbasis aus betrachtet fiel das stark reduzierte Volumen des linken Temporallappens auf, der nicht so weit nach vorn reichte wie der rechte. Die Windungen an der Spitze des Temporallappens waren ganz schmal. Die II. und III. Temporalwindung war ebenfalls atrophisch, die I. Temporalwindung nur in geringem Masse. Der rechte Temporallappen zeigte nur geringfügige Atrophie an der Spitze, deren Windungen schmäler waren als normal. Es waren keine herdförmigen Veränderungen, Erweichungen und Blutungen festzustellen. Das Ependym zeigte an einzelnen Stellen nur mikroskopisch nachweisbare Granulationen. In den atrophischen Gebieten wiesen die Fibrillen-Präparate einen starken Ausfall an Fasern auf. In der Glia keine Vermehrung von zelligen und faserigen Elementen.

Fall Gustav Adolf H., 55 Jahre: Es bestand starker Alkoholismus, er beging oft Trinkexzesse. Von seiten des Arztes wurde er als geistesschwach in die Klinik geschickt. Zeitliche, örtliche und räumliche Orientierung waren gut. Er befand sich meist in stark gehobener Affektlage. Beim Lesen liess er oft Worte aus oder brachte Worte falsch hervor. Die Merkfähigkeit war ganz schlecht. Vor allem war er nicht imstande, für die einfachsten Gegenstände die richtigen Bezeichnungen zu finden, entschuldigte sich damit, dass er die Worte schon längere Zeit nicht mehr gebraucht hätte. Die fehlenden Worte konnte er richtig nachsprechen, vergass sie aber sofort. Der Fall war noch nicht zur Sektion gekommen. Man wird aber berechtigt sein, dieselben Veränderungen

wie beim vorherigen Fall anzunehmen, bei der Ähnlichkeit der Symptome.

Vor kurzem berichtete Stertz über einige Fälle in ihrem klinischen Verhalten und Onaldi und Spatz über die dazugehörigen anatomischen Befunde.

Bei Frau Anna Bradt, 55 Jahre, traten zuerst Kopfschmerzen und Erschlaffungszustände ohne Bewusstseinsverlust auf. Dann liessen ihre geistigen Fähigkeiten immer mehr nach, sie wurde unsauber und unordentlich. Es fielen bei ihr der Drang zu Logorrhöen und Echolalien auf. Es bestand eine sensorische Aphasie, Störungen von Lesen und Schreiben, eine vollkommene amnesia verbalis. Zu einer vollkommenen Sprachverödung kam es jedoch nicht, hingegen traten Paraphasien ein, wenn auch nicht während ihrer grossen Redeergüsse. Gedächtnisspuren waren vorhanden, ebenso eine gewisse Merkfähigkeit. Apraktische Störungen fehlten ganz. Von Anfang an bestanden eine Anzahl Stereotypien auf sprachlichem, mimischem und gestikulatorischem Gebiet; mit der Zeit nahmen diese Stereotypien zu, wurden aber immer primitiver. Die Anfälle von Erschlaffung ohne Bewusstseinsstörungen nahmen an Häufigkeit und Intensität zu, so dass es schliesslich zu tiefen, schlafartigen Bewusstseinstrübungen kam.

Anatomisch fand sich eine allgemeine Verschmälerung der Grosshirnwindungen, die Furchen klafften. Beide Schläfenlappen waren ganz besonders von der Atrophie befallen. In hervorragendem Masse die unteren Teile von T. 1, die II. und III. Schläfenwindung, gyrus fusiformis und hippocampi und der Temporalpol. Ausserdem fand sich eine Abflachung des nucleus caudatus. Herdförmige Veränderungen waren nicht nachweisbar, auch nicht mikroskopisch.

Bei Frau Therese Mühlich, 67 Jahre, die schon von Alzheimer beobachtet wurde, bemerkte man eine sich von Jahr zu Jahr verschlimmernde Vergesslichkeit und Verblödung. Sie war wie ein Kind, weinte und lachte unmotiviert. Es bestand motorische Unruhe mit Rededrang, sensorische Aphasie, grobe Störung des Wortverständnisses, keine Paraphasien. Auch hier kam es am Ende zu einer schläfrigen Bewusstseinstrübung. Zum Lesen und Schreiben war sie nicht zu bewegen, Apraxien bestanden nicht, zuweilen aber Echolalien. Die anatomische Untersuchung ergab auch hier eine Schläfenlappen-Atrophie. Auch hier war der Schläfenlappen nicht gleichmässig atrophisch, sondern nur ein

mittleres Gebiet, II. und III. Temporalwindung, Cyr. fusiformis. Die I. Schläfenwindung, die Querwindung und die übrigen Teile waren nur wenig atrophisch.

Es ergibt sich also als Hauptsymptom der partiellen Temporallappenatrophie eine allmählich fortschreitende amnestische Aphasie bei zunächst erhaltenen sonstigen Sprachfunktionen. Die Störung kann stationär bleiben, insbesondere kann die Funktion des Lesens und Schreibens in diesem Stadium vollkommen intakt bleiben. Der Prozess pflegt allerdings weiterzuschreiten und neben der allgemeinen Abnahme der intellektuellen Fähigkeiten zu einer mehr oder weniger umfangreichen Worttaubheit und schliesslich zu vollkommener Sprachverödung zu führen.

Über die Symptome der partiellen Occipitallappen-Atrophie berichtete auch Pick zuerst.

Bei einem 75jährigen Mann trat zuerst eine schwere Intelligenzstörung mit eigentümlichen Sehstörungen auf. Er fand sich nicht mehr allein zurecht, stiess leicht überall an; man hatte den Eindruck, dass er nicht mehr richtig sehen konnte. Ausserdem konnte er nicht auf grossen Bildern die einzelnen Teile richtig zeigen, konnte nicht eine Anzahl von Punkten, die in einem gewissen Abstande voneinander standen, abzählen. Ein Dreieck oder Viereck konnte er nicht erkennen, wohl aber aus der Phantasie richtig zeichnen. Ferner bestand ein auffälliges Haftenbleiben optischer Eindrücke. Die Sektion ergab ein allgemein atrophisches Gehirn mit besonders auffälliger Atrophie der Hinterhaupts- und Stirnlappen.

Rosenfeld beobachtete den 72 Jahre alten Maler Jakob H. Seine Familie bemerkte bei ihm seit einigen Jahren ein Nachlassen seiner intellektuellen Fähigkeiten, zumal des Gedächtnisses. Apoplektische Insulte liessen sich nicht nachweisen. Dann traten plötzlich Sehstörungen auf. Er irrte im Zimmer umher, stiess Gegenstände um, konnte sein Bett und die Tür nicht finden. Er konnte nicht die Zahl der Fenster im Zimmer angeben, trotz lebhafter Bemühungen, sie zu zählen. Grössere und kleinere Gegenstände konnte er nicht erkennen. Seine optische Aufmerksamkeit konnte man durch grössere helle Gegenstände jederzeit erregen. Diese Sehstörungen wechselten an Intensität, zeitweise konnte er auch kleinere Objekte richtig erkennen. Beim Zeichnen verhielt er sich wie einer, der mit geschlossenen Augen zeichnet. Auch bei ihm bemerkte man oft, dass einzelne optische Eindrücke be-

sonders fest hafteten, so dass er einmal gesehene Gegenstände später noch einmal zu beschreiben begann. Die Sprache war ungestört, kein Agrammatismus, keine Paraphasien und Apraxien. Die Untersuchung der Augen ergab normale Pupillenreaktionen, normalen Augenhintergrund, normale Augenmuskelfunktionen.

Anatomisch fand sich eine geringe allgemeine Atrophie des Gehirns. Die Gefässe an der Basis waren leicht geschlängelt. Die Windungen am Occipitalhirn zeigten eine deutliche Verschmälerung, besonders die beiden gyr. linguales. Die Hirnrinde bestand hier nur noch aus einer etwa 2 mm dicken Lamelle. Rechts war die Atrophie stärker als links. Die Gefässwände waren im atrophischen Gebiet nicht verändert, es fanden sich keine Blutungen, keine Erweichungsherde.

Als gemeinsames Symptom der partiellen Occipitallappen-Atrophie kann man feststellen die Unfähigkeit, einzelne Teile eines grösseren Gegenstandes oder Gegenstände selbst in einem Bewusstseinsakt zu erfassen, obwohl es möglich ist, Einzelheiten richtig zu erkennen und zu bezeichnen. Weiter fällt das Haftenbleiben der optischen Aufmerksamkeit an einem einmaligen optischen Sinneseindruck auf, ferner ist es oft schwierig, die optische Aufmerksamkeit zu erwecken. Vor allem fällt die räumliche Desorientierung auf, die es dem Kranken unmöglich macht, sich in seinen gewohnten Räumen zurechtzufinden.

Die partielle Stirnhirn-Atrophie ist durch folgende Symptome charakterisiert.

Bei einem 60jährigen Mann, dessen Krankheitslauf Pick beschrieb, fand sich anamnestisch ein stärkerer Alkoholabusus. Es bestand eine amnesia verbalis, die stärker war, als bei Fällen gewöhnlicher dementia senilis. Vor allem zeigte der Patient apraktische Störungen beim Hantieren mit Objekten des täglichen Lebens. Pick bezeichnete diese Störungen als gemischte, aber vorwiegend motorische Apraxie. Die Sektion ergab eine starke Atrophie der Hirnwindungen an der Konvexität im Bereich beider Stirnlappen, geringe Atrophie des übrigen Gehirnes. Die Atrophie war am linken Schläfenlappen geringer als am rechten und betraf vorwiegend die II. und III. Windung.

In dem Fall I. P., den Richter beschrieben hat, handelte es sich um eine 43jährige Frau, bei der starker Alkoholismus bestand. Als erstes Krankheitssymptom trat bei ihr eine auffallende Wortkargheit ein, die allmählich so stark wurde, dass sie nur

noch „ja“ und „nein“ antwortete; in den letzten drei Jahren war sie ganz stumm. Gleichzeitig bemerkte man eine starke Intelligenzabnahme und eine auffallende Interesselosigkeit. Sie konnte sich nicht entschliessen, die einfachsten Aufträge auszuführen, sass den ganzen Tag stumm in ihrem Stuhl und wurde unrein, musste gefüttert werden. Oft wechselte dieser Zustand mit einer motorischen Unruhe; dann wühlte sie in den Speisen herum und trennte alle Wäsche auf, die sie erreichen konnte. Neben der motorischen Aphasie bestand eine Agraphie, die ebenfalls im Verlauf der Erkrankung stärker wurde. Anatomisch fand man starke Atrophie beider Stirnhirnlappen, links mehr als rechts. Rechts war vor allem die erste Stirnhirnwindung, links alle Windungen der Konvexität und Basis stark atrophisch, auch die Broka'sche Gegend. Die Schläfenlappen waren nicht besonders atrophisch. Gesamtgewicht des Gehirns 932 g.

Scholz berichtete ausführlich über den Patienten Josef Harder. Es ließ sich hier aber nicht mit Sicherheit feststellen, daß eine partielle Stirnhirn-Atrophie vorgelegen hat. Es fehlte der Sektionsbefund, außerdem wurden degenerative Veränderungen gefunden, die von kadaverösen schwer zu trennen waren. Außerdem fanden sich herdförmige und diffuse Veränderungen an den Stammganglien. Am Stirnhirn fanden sich einige auffallend schmale Windungen, über denen die pia erheblich verdickt war. Im Alter von 47 Jahren bemerkte man bei dem früher gesunden Mann unmotivierten Stimmungswechsel und Geschwätzigkeit. Dann entwickelte sich eine Unfähigkeit zu jeder Arbeitsleistung, vollkommene Verblödung, Unsauberkeit, maßlose Gefräßigkeit.

Bei dem von Gans veröffentlichten Fall der 59jährigen Frau C. B. war das erste Symptom ihrer Krankheit eine große Interesselosigkeit. Nichts aus der Umgebung machte Eindruck auf sie, sie sprach spontan fast garnicht, lag den ganzen Tag im Bett und tat nichts, wurde unrein. Das Gehirn war allgemein atrophisch, wog 770 g. Die Atrophie betraf vorwiegend das Stirnhirn, die Windungen waren schmal, die Furchen tief.

Stertz schilderte kürzlich den Krankheitsverlauf von Frau Rosa Ruge, 60 Jahre alt. Seit zwei Jahren bestand Abnahme des Gedächtnisses, der Geisteskräfte und der Leistungsfähigkeit. Sie zeigte für nichts Interesse, sprach von selbst gar nicht, zeigte kein Verständnis für ihre Situation, keinen Drang zu irgend welcher Betätigung. Eine Apraxie war nicht festzustellen. Zu

anderen Zeiten wieder trat eine triebhafte Unruhe auf. Sie antwortete wahllos mit „ja“ oder „nein“, „weiß ich nicht“. Lesen und Schreiben wurde abgelehnt. Ob das Sprachverständnis gestört war, oder ob nur ihr völlig ablehnendes Verhalten dieses vortäuschte, ließ sich schwer entscheiden. Auch ließ sich die allgemeine Demenz oft nur schwer von der Willenlosigkeit trennen, doch darf man die letztere nicht einfach für ein Teilbild der Demenz halten. Die Sektion ergab: Stirnhirn beiderseits hochgradig atrophisch, links mehr als rechts. Sehr scharfe Absetzung gegen die Zentralwindungen, besonders atrophisch waren Orbitalteil, gyr. rectus, gyr. fornicatus und frontalis 1, sowie fr. 3 in Gegend des operculums, insula an den vorderen Partien. Der vordere Balkenteil war ebenfalls atrophisch. Herdförmige Erkrankungen fanden sich nicht.

Es sind demnach als für die partielle Stirnhirn-Atrophie charakteristische Symptome vor allem die frontale Interesselosigkeit und der Mangel an jeglichem Antrieb festzustellen, die schliesslich in eine vollkommene Bewegungsarmut überleiten. Öfters wechselt dieser Zustand der Bewegungsarmut allerdings mit Perioden motorischer Unruhen, schreitet aber doch immer weiter fort, so dass es zuletzt unmöglich ist, irgend eine Reaktion des Patienten auszulösen.

Nur in einem Falle trat als Symptom der Stirnhirn-Atrophie eine motorische Apraxie auf. In keinem Falle wurde die sonst als Zeichen einer Stirnhirnschädigung angegebene Witzelsucht festgestellt, auch niemals eine frontale Ataxie.

In dem letzten Falle handelte es sich um eine partielle Atrophie, welche sich auf die Stirnlappen, den linken Schläfenlappen, nucleus caudatus und den vorderen Teil des Balkens beschränkte. Der Fall ist dadurch höchst bemerkenswert, dass es sich um einen erst 40 Jahre alten Patienten handelte, der nicht Potator war, keine Lues gehabt hat, bei dem sich keine arteriosklerotischen Gefässveränderungen fanden.

Der 40 Jahre alte Zigarrenmacher Fritz T. wird am 24. 9. 23 in die Klinik gebracht. Er stammt aus gesunder Familie, lernte auf der Schule gut, wurde gleich nach Verlassen derselben Zigarrenmacher. Er hat 3 gesunde Kinder. Im Kriege war er Sergeant, wurde nie bestraft, war 1918 in englicher Gefangenschaft, nahm nach Austauschung seinen Beruf gleich wieder auf. Seit zwei Jahren bemerkten seine Angehörigen Veränderungen in seinem

psychischen Verhalten. T. wurde interesselos, zog sich von seinen Verwandten zurück, wurde unzufrieden, hatte keine Lust mehr zum Arbeiten. In letzter Zeit wurde er eigensinnig, nahm keine Belehrung mehr an. Dagegen fing er plötzlich an, auf der Strasse unmotiviert zu singen und zu pfeifen. Neben der Stumpfheit gegen äussere Vorgänge trat eine Gedächtnisabnahme auf. Seine Arbeit taugte nichts mehr. Er ging zwar regelmässig zur Arbeit, wurde aber nur noch aus Mitleid beschäftigt. Wegen Betriebseinschränkung entlassen, fing er an, auf der Strasse läppische Lieder zu singen, redete sinnloses Zeug, lief dann plötzlich aus der Unterhaltung weg, die Treppe ohne Grund immer auf und ab, beschäftigte sich mit nichts mehr, las keine Zeitung, war auch gegen seine Frau interesselos.

Die körperliche Untersuchung ergibt einen ganz normalen Befund: Kleiner, kräftig gebauter Mann mit etwas stumpfem, gleichgültigem Gesichtsausdruck. Organ- und neurologischer Befund o. B., Patellar-Sehnenreflexe lebhaft. Lumbalpunktion: Druck 220 mm, reichlich klarer Liquor, keine Zellvermehrung, kein Nonne-Apel, keine Eiweissvermehrung. Wa. R. in Blut und Liquor negativ.

T. ist zeitlich und örtlich desorientiert, kann nicht das Datum und das Haus, in dem er sich befindet, angeben. Durch nachdrückliches Daraufhinweisen merkt er dann, dass er im Krankenhause ist, wundert sich bei seiner Stumpfheit aber nicht, dass er hierher gebracht ist, gibt an, nicht krank zu sein. Auf Fragen äussert er affektlos, dass er wieder nach Hause wolle, ohne angeben zu können, warum es ihm hier nicht gefalle. Den untersuchenden Arzt erklärt er nach einigem Zögern für einen Doktor, weiss dann aber nicht mehr, wen er vor sich hat. Über seine Vorgeschichte macht er dürftige, teils falsche Angaben. Er habe drei gesunde Kinder und „dann komme noch ein Junge, der sei unterwegs und werde September oder Juni kommen". Gefragt, woher er wüsste, dass es ein Junge werde, lächelt er, kann es aber nicht erklären. Vieles aus seinem Leben hat er vergessen, weiss nicht mehr, wo er Soldat war, kennt viele Daten nicht mehr. Rechenaufgaben werden im allgemeinen schlecht gelöst, z. B. 3 + 3 = 9, dann = 6; 12 + 7 = 12 . . . = 19; 7 — 3 = 15; 3 — 1 = 2; 7 — 3 = 4; 15 — 6 = das weiss ich nicht; 15 — 5 = 10; 2 + 5 = 7; 19 + 12 = das weiss ich nicht; 6 . 8 = 26 . . . 27; 7 . 9 = —; 3 . 4 = 12; 16 — 9 = 9 . . . = 7; 28 — 17 = 12 . . . = 13. Fünfstellige Zahlen werden

nachgesprochen, sechsstellige nicht mehr. Der Aufforderung, mit der rechten Hand ans linke Ohr zu fassen, kommt er erst nicht nach, dann versucht er es ungeschickt, dann geht es. Linker Zeigefinger an die Nase — geht überhaupt nicht. Gegenstände werden nur teilweise richtig benannt z. B. Haarbürste, Löffel, Brille, Licht, Messer, Schere, Feile, Korken. Zu Zahnbürste sagt er: Bürste, zu Brillenetui: Brille, Gummischwamm —, Schuhknöpfer „weiss ich nicht", zu Kneifer — Brille, gebraucht ihn aber richtig. Schuhanzieher, Stecknadeln, Siegellack kann er gar nicht bezeichnen. Dagegen kann er Gegenstände wie Schere, Löffel, Haarbürste, Zahnbürste, elektrische Lampe richtig gebrauchen. Eine Merkaufgabe wird nach wenigen ablenkenden Worten wieder vergessen, auch kann er keine Geschichte nacherzählen, hat anscheinend alle Einzelheiten vergessen. Meistens geht T. gutwillig auf alle Fragen ein, wenn sie aber etwas schwierig werden, und er sie nicht im ersten Moment beantworten kann, gibt er schnell seine Bemühungen auf und sagt ablehnend: „Das kann ich nicht", „das weiss ich nicht". Wenn er dann allmählich auf die Antwort hingeleitet wird, stellt sich heraus, dass er die Fragen bisweilen beantworten kann. Viele Fehlreaktionen werden so zweifellos durch seine Stumpfheit hervorgerufen, bei anderen hat man den Eindruck beginnender Aphasie. Oft hat man auch den Eindruck von Negativismus.

Der Zustand bleibt längere Zeit fast derselbe, jedoch wird T. allmählich immer teilnahmsloser.

2. XI. Patient liegt meist unter der Decke, will sich nicht waschen. Er befindet sich in einem Stadium von schwerer Apathie und Abulie, will nichts unternehmen, spricht mit niemand, kümmert sich um nichts. Auf Fragen antwortet er träg, inhaltslos, negierend oder bejahend, ins Blaue hinein „es geht immer noch gut". Sein oft absolutes Versagen macht nicht nur den Eindruck von Gedächtnisschwäche, sondern auch von Negativismus, jedoch lässt sich dieser nicht sicher feststellen.

10. XI. Das Verhalten des Patienten ist unverändert. Auf sprachlichem Gebiete eine gewisse amnestische Schwäche, darüber hinaus Versagen durch Denkträgheit, Apathie. Keine Paraphasien, kein sicherer Negativismus. Neben Merkschwäche Störung der Aufmerksamkeit, ganz besonders Willensschwäche. Er behält wieder Worte ganz gut, ist aber zu träge und willenlos, sich zu Fragen zu äussern, Damit stimmt überein, das absolut initia-

tivlose, träge Verhalten des Patienten auf dem Saal. Lesen geht gut, Schreiben von kurzen Worten sehr gut, schwere, lange Worte werden paragraphisch wiedergegeben. Bei Bilderprüfung versagt T. auch meistens. Bild „Fensterpromenade“: „Da liegt er wohl tot“ (auf den Jungen zeigend). Auf den Herrn zeigend „das ist eine Frau“, verbessert sich dann „ein Herr“. Was macht der Herr? „Das weiss ich nicht“. Wie nennt man dies? (Demonstration des Hutabnehmens) „Das weiss ich nicht“. Er kennt den Hut als solchen. Bilderbuch: Er kennt richtig den schiessenden Jäger, melkendes Mädchen, fegendes Mädchen, waschende Frau, Messer, Gabel, Schuhe, Strümpfe. Mädchen am Herde: „Weiss ich nicht“. Krebse: „Das weiss ich nicht“, auf wiederholtes Fragen richtig bezeichnet. Brief: „das weiss ich nicht“. Postkarte: liest „Deutsche Reichspost“, kann sie trotzdem nicht benennen. Vase — Blumentopf. Auf die Frage: Ist es eine Vase? — Nein. Kinderwagen — „ja, das weiss ich nicht“. Auf wiederholte Fragen — „Wagen“. Kind auf dem Eise — „das sind Kinder“. Was machen sie? — „Die spielen wohl“. Was? — „Das weiss ich nicht“. Schusterwerkstatt — „das weiss ich nicht“. Was macht er? — „Er hämmert“. Was? — „Das weiss ich nicht“.

Der Aufforderung, einen Kreis zu zeichnen, kommt er richtig nach. Ein Haus: erst zeichnet er ein Viereck, dann in Form von kleinen Zacken ein Dach. Fenster: zwei Vierecke. Tür: „kann nicht mehr zeichnen“. Farben kann er nur teilweise benennen, die Namen von blau und gelb weiss er nicht, scheint sie aber zu erkennen. Rot und grün benennt er richtig. Einige Wochen später benennt er blau, gelb, rot richtig, grün nicht.

Januar 24. Patient liegt völlig willenlos apathisch meist im Bett. Findet sich auf seiner Station gut zurecht, verhält sich aber vollkommen ablehnend, verneint Dinge, die er kurz zuvor gewusst hat. Behauptet, die leichtesten Dinge nicht zu wissen, leugnet konstant, an der Front gewesen zu sein, spricht spontan mit niemand.

Juni 24. Immer noch völlig willenlos, ohne jeden Antrieb zur Betätigung, benutzt jede Gelegenheit, sich in irgend ein Bett zu legen. Gegenstände benennt er meist ziemlich gut, persönlichkeitseigene Dinge dagegen meist ganz schlecht, antwortet meist mit „das kann ich nicht sagen“, „das weiss ich nicht“.

Juli 24. Benennt Körperteile und Gegenstände z. T. leidlich gut, Persönlichkeitseigenes überhaupt nicht mehr. Geht mit leerem Gesichtsausdruck tagsüber oft stundenlang auf dem Saal umher,

ohne sich um seine Umgebung zu kümmern, zieht sich häufig aus, legt sich ins Bett, steht nach kurzer Zeit wieder auf und geht weiter umher. Psychisch erhebliche Zunahme der Gedächtnis- und Merkfähigkeitsstörungen, vor allem des Wortverständnisses. Bei den meisten auch einfachsten Fragen sieht er den Frager verständnislos an, antwortet häufig „ich weiss nicht". Dabei hat man wieder den Eindruck, dass er die Fragen, auch der einfachsten Art, überhaupt nicht verstanden hat. Die Antworten kommen aber prompt, ohne Negativismus. Wortverständnis: Als Patient zur Vorstellung auf den Saal kommt: „Setzen Sie sich!"; versteht es nicht, geht am Stuhl vorbei. Auch bei wiederholter Aufforderung, sich zu setzen, kein Verständnis, bis er schliesslich auf den Platz gewiesen wird. Nimmt dann sofort Platz. Händefalten, Zunge zeigen usw. gelingt meist nicht. Die expressive Sprache als solche ist erhalten, keine literale Paraphasie. Wenn er die Aufforderung erfasst hat, spricht er völlig korrekt, soweit seine Merkfähigkeitsstörung ihn nicht hindert. Auf Aufforderung zu schreiben: Heute ist schönes Wetter, schreibt er: hu tu. Auf wiederholtes Auffordern zweimal: tu tu. Auf die Frage nach der Zeit blickt er sofort auf die an der Hand hängende Uhr. Will seinen Namen nicht nennen, schreibt ihn auf Aufforderung hin auf.

Allmählich wird der Zustand des Patienten immer stumpfer. Er muss zum Aufstehen und Spazierengehen angehalten werden, rennt dann im Eilschritt wie eine automatische Puppe im Garten umher, macht vergebliche Versuche, eine Aufforderung zu befolgen.

Dezember 24. Keine neurologischen Besonderheiten. Völlige Abulie. Patient lässt sich nur widerstrebend anziehen, legt sich dann wieder auf irgend ein Bett. Anscheinend kann er nicht mehr die einfachsten Vorgänge auffassen; keine spontanen oder verlangten sprachlichen Äusserungen. Sieht verständnislos in die Gegend, widerstrebt jedem Lagewechsel in der Untersuchung. Oft brummt oder pfeift er stundenlang bekannte Melodien melodisch und rhythmisch fehlerlos. Fällt beim Pfeifen oft in die verschiedensten lallenden Tonbildungen. Räumliche Orientierung anscheinend erhalten, er findet den Weg zum Klosett allein.

Mai 25. Seither überhaupt keine sprachlichen Äusserungen mehr. Liegt meist mit völlig apathischer, teilnahmsloser Miene im Bett. Mit einer Nadel bedroht, zwinkert er und wehrt kräftig ab. Häufig fängt er mit derselben stumpfen Haltung und Mimik an zu singen oder zu pfeifen, musikalisch durchaus richtig, meist

dieselben Gassenhauer, und nur hierbei gibt er auch öfters Worte von sich, Teile des Textes. Körperliche Untersuchung wehrt er zunächst ab, gibt sie dann aber nach 4—5 Minuten zu. Das angebissene Brot hält er oft stundenlang in der Hand, isst erst auf wiederholte Aufforderung, oder wenn man es ihm wegnehmen will, weiter. Auf die Beine gebracht geht er oft in der einmal eingeschlagenen Richtung weiter, meist und gern auf die Toilette, steht dort regungslos herum. Vor einer geschlossenen Tür bleibt er beliebig lange stehen. Einen ihm in die Hand gegebenen Zigarettenstummel behielt er fast eine Stunde lang regungslos im Mund, näherte sich aber sofort, als der Untersuchende ein Streichholz anzündete, behielt den Stummel dann nach einigen Zügen achtlos in der Hand, bis er sich verbrannte. Auf lautes, plötzliches Anrufen reagiert er weder motorisch noch mimisch, noch vasomotorisch, obgleich sein Hörvermögen normal ist, denn einer dem Ohr genäherten Stimmgabel weicht er durch einfaches, gleichgültiges Drehen des Kopfes aus. Einmal gelingt es nach längerem Bemühen, ihn mit dem in die Hand gegebenen Bleistift zum Schreiben zu bringen. Zuerst sollte er seinen Namen schreiben, tat es auch. Dann andere Worte, schrieb aber nur noch dreimal seinen Namen, vertauschte immer m und n.

Der körperliche Zustand hatte bisher keine Besonderheiten geboten. Die Patellar-Sehnenreflexe waren immer lebhaft gewesen, einmal rechts stärker als links.

Januar 24. Puls öfters niedrig, bis 60, Augenhintergrund normal, Sehschärfe 5/6.

3. Juni 25. Seit 14 Tagen plötzlich starke Oedeme, besonders an den Füssen. Urinuntersuchung o. B. Seit vorgestern beim Aufstehen stärkere Retropulsionen, mehr nach rechts. Patient kann noch vorwärts gehen, beim plötzlichen Stehenbleiben treten aber Retropulsionen auf. Leichte Lidoedeme.

Mitte Juni. Stupor, Bewegungsmangel. Gang taumelig, Neigung nach hinten zu fallen. Linke Pupille etwas kleiner als rechte; bleibt so bis zum Tode. Lichtreaktion anfangs erhalten, nimmt später ab. Tonus in Armen und Beinen erhöht. Oppenheim positiv, Klonus positiv, Babinski negativ. Patellar-Sehnenreflex sehr lebhaft. Willkürliche Spannungen in Extremitäten- und Halsmuskulatur. Im Anschluss an Punktion Pyramidensymptome aufgehoben. Der Gang bessert sich in nächster Zeit wieder, das Taumeln hört auf, kommt aber kurz vor dem Tode wieder, so

dass Patient — auf die Beine gestellt — umfällt. Bei plötzlichen passiven Bewegungen treten brettartige Spannungen in Armen und Beinen auf, bei vorsichtigen Bewegungen in den Armen keine Spasmen, in den Beinen geringe. Patient geht sehr langsam, kleinschrittig. Liegt sonst in schwerster Akinese da. Im August hat er noch einmal gesprochen, als der Untersuchende ihn anfasste: „lass mich doch los". Jetzt trat ohne nachweisbare Ursache Fieber auf, 38,5; Puls 112. Einmal Erbrechen. In den nächsten Tagen trat wieder Entfieberung ein. Mitte Oktober noch einmal eine Woche lang Fieber, 37,5—39. Im Dezember, drei Tage vor dem Tode, wieder hohes Fieber, bis 40. Patient summt noch vor sich hin, beschmutzt öfters das Bett. Die Spasmen bleiben bestehen.

20. XI. Auf die Füsse gestellt bewegt sich Patient auf den Zehenspitzen fort. Erst nach einiger Zeit benutzt er die Fusssohlen.

Vom Oktober an wurde an den Lungen, links hinten unten Rasseln bemerkt, Patient hustete öfters. Anfang Dezember wurde Dämpfung festgestellt, leises Bronchialatmen. Am 10. XII. 25 trat der Exitus ein.

Die Sektion ergab: Schädeldach ziemlich dick, vorn ziemlich hart, hinten reichliche Diploe. Dura vorn etwas eingesunken, am Stirnpol ganz leichte Verwachsungen der Dura mit dem Knochen. Sehr starkes Pia-Oedem der gesamten Pia, auch im vorderen Teil. Ausserordentlich viel Liquor. Die Gefässe an der Basis sind zart, es finden sich geringfügige arteriosklerotische Veränderungen an denselben. Pia im allgemeinen zart, zeigt im Bereich der frontale, weiter nach hinten abnehmend, einzelne punktförmige, in Reihen angeordnete Verdickungen.

Starke Atrophie der Frontallappen, links mehr als rechts, und zwar reicht die Atrophie bis zur centralis anterior, rechts nicht ganz so weit wie links, und ist hier im frontale I stärker als im frontale II und III. Der Orbitalteil der Frontallappen zeigt ebenfalls starke Atrophie, besonders stark beim gyr. orbitalis, links mehr als rechts. Auch der linke Temporallappen, besonders die Spitze von T. I. ist atrophisch. An den beiden Medialseiten der frontale ist der gyr. fornicatus besonders stark atrophisch. Beide Vorderhörner sind sehr stark erweitert. Der Kopf des nucleus caudatus ist ganz eingesunken und bräunlich verfärbt. Im IV. Ventrikel keine Besonderheiten. Das Kleinhirn ist nicht sehr

gross, aber nicht deutlich verändert, Substanz von normaler Konsistenz. Keine Herde. Pons-Querschnitt nicht verändert. Balken, besonders im vorderen Teil, verdünnt. Konsistenz im atrophischen Teil deutlich verändert, die Oberfläche sieht stark braun aus (Pigment). Verstärkung der normalen Färbung. Frontalschnitt unmittelbar vor dem Chiasma: Nucleus caudatus links mehr als rechts hochgradig geschrumpft. Links stellt er eine ca. 2—3 mm, rechts 3—4 mm dicke Schicht dar. Die Marksubstanz ist in toto sehr reduziert.

Schnitt hinter der hinteren Centrale zeigt ebenfalls erhebliche Verschmälerungen der Windungen, starke Verschmälerungen der Rinde, rechts weniger als links. Marksubstanz in toto reduziert. Blutfüllung mässig, nirgends Andeutung von Herden.

Die mikroskopische Untersuchung ist z. Zt. noch nicht abgeschlossen. Die bisherige histologische Untersuchung hat aber ergeben, dass eine entzündliche Veränderung auszuschliessen ist. Es handelt sich um eine atypische Degeneration, deren Ätiologie bisher noch nicht festgestellt werden konnte. Veränderungen an den Gefässwänden, Herde, Haemorrhagien haben sich nicht gefunden.

Als Symptom der, wenn auch nicht hochgradigen Schläfenlappenatrophie finden sich auch im letzten Falle Sprachstörungen und zwar zuerst eine amnestische Aphasie. Allerdings war diese Aphasie nicht leicht nachzuweisen, da sie bald in eine völlige Sprachverödung überging. Der Patient konnte die Bezeichnungen für einzelne Wörter, wie Schuhanzieher, Stecknadel, Siegellack u. a. nicht finden. Auch von der allgemeinen Sprachverödung wird man nicht leicht sagen können, ob sie nur auf die Schläfenlappenatrophie zurückzuführen ist, oder ob sie auch mit der sonstigen geistigen Verödung zusammenhängt. Störungen des Lesens traten nicht ein, so lange T. überhaupt noch fähig war, sich in dieser Hinsicht zu betätigen. Auch das Schreiben war erst im späteren Stadium der Erkrankung beeinträchtigt. Kurze Worte schrieb er zunächst ganz richtig, schwere, lange falsch. Später schrieb er nur noch einige Male seinen Namen, aber falsch, und einige sinnlose Silben „hu hu", „tu tu".

In den früher angeführten Fällen war immer die Atrophie der II. und III. Schläfenwindung stärker als die der I., und Rosenfeld hatte daraus und aus dem Umstand, dass meist zuerst eine Störung der Wortfindung auftrat, dann erst andere aphasische Erscheinungen, den Schluss gezogen, dass evtl. in der II. und III. Schläfenwindung

ein Benennungszentrum liegen könnte. Unser Fall bietet hierfür keinen Anhaltspunkt, da die Atrophie die Windungen in gleich starkem Masse betrifft, ausser der besonders starken Ausbildung direkt an der Spitze.

Als Ausdruck der Frontallappen-Atrophie finden wir als Frühsymptom das Versagen der Willensfunktion, die frontale Interesselosigkeit, die sich bis zur völligen Inaktivität verschlimmert und zu vollkommener Bewegungsarmut führt. Auch in unserem Falle sehen wir wieder, dass die Zustände gänzlicher Untätigkeit mit Perioden motorischer Unruhe abwechseln, ebenso wie bei den anderen Fällen. Zu Beginn der Erkrankung lief der Patient oft zwecklos die Treppe hinauf und hinab, später lief er, einmal auf die Beine gebracht, im Saal oder Garten hin und her.

Ausser in dem Falle Pick's, bei dem die Apraxie im Vordergrunde steht, decken sich Verlauf und Symptome der früher beschriebenen Fälle partieller Stirnhirn-Atrophie weitgehend mit dem unsrigen.

Die Antriebsschwäche und Willenlosigkeit sind in neuerer Zeit als das Hauptsymptom der Stirnhirnschädigung hingestellt worden (Forster, Poppelreuter, Kleist, Rosenfeld) und somit der Wille dem Stirnhirn fest zugeordnet.

Zu der völligen Akinese gesellte sich in unserem Fall schliesslich ein schwerer Rigor und Spasmen in der Extremitäten- und Halsmuskulatur. In den anderen Fällen mit Stirnhirnatrophie fehlten diese Erscheinungen vollständig. Wir werden also nicht fehlgehen, wenn wir diese striär anmutenden Spasmen und Kontraktionszustände der Muskulatur mit der Atrophie des nucleus caudatus in unserem Falle in Zusammenhang bringen. Die Ähnlichkeit mit striären Syndromen bestand auch darin, dass T., als er noch gehfähig war, zu Retropulsionen neigte.

Dass die beschriebenen partiellen Atrophien auch auf andere Gebiete des Gehirns übergreifen können, beweisen ausser unserem Fall auch der Fall R. R. von Stertz, bei dem sich eine Atrophie des Balkens fand, und Fall A. B. von Stertz, in welchem eine Atrophie des nucleus caudatus vorhanden war.

In unserem Falle fand sich beides, sowohl Atrophie des nucleus caudatus wie der Spitze des Balkens.

Man hat als psychische Ausfallserscheinungen bei Schädigung des Striatum durch Tumoren und Verletzungen auch einen Mangel an Antrieb beschrieben, bei Schädigung des Balken Intelligenz-

störungen, Stupor, Sprachstörungen, eine Balkenataxie und Apraxie. Welche Symptome in unserem Falle auf diese Veränderungen zurückzuführen sind, ist nicht leicht zu entscheiden.

Man wird sagen können, dass die Diagnose der partiellen Gehirn-Atrophie sehr wohl zu stellen ist, wenn man die Entstehung der oben genannten Herdsymptome und ihren Verlauf beobachten kann.

Der allmähliche Beginn des Leidens mit Abnahme der Intelligenz, zuerst geringen Störungen des Gedächtnisses, Sprachstörungen im Sinne der amnesia verbalis, Fortschreiten zu einer völligen Sprachverödung, Störungen des Lesens und Schreibens; Sehstörungen in der beschriebenen Art: räumliche Desorientierung, optisches Haftenbleiben; weiterhin Interesselosigkeit, Fehlen jeglichen Antriebes, bis es schliesslich zu völliger Bewegungsarmut kommt, dazwischen wieder Zeiten motorischer Unruhe; dabei das Fehlen äusserer Anlässe, wie Lues und Arteriosklerose, oft auch des Alkoholismus: Das sind Zeichen, die uns auf das Leiden der partiellen Hirnatrophie hinweisen können.

Dass nicht unbedingt ein höheres Alter Vorbedingung für die Entstehung der Erkrankung ist, beweist unser Fall, in welchem es schon mit 40 Jahren, ohne dass irgend welche äussere Anlässe der oben genannten Art vorlagen, zu so hochgradigen Veränderungen kam.

Es fanden sich weder in unserem noch in den anderen Fällen Gefässveränderungen im Bereich der atrophischen Gebiete, welche für die Entstehung der Atrophien als Ursache in Betracht kommen konnten. Die teilweise gefundenen leichten arteriosklerotischen Veränderungen einiger Gefässe fielen nicht mit den atrophischen Partien zusammen. Ob die anfangs erwähnten funktionellen Gefässschädigungen für die Atrophien verantwortlich gemacht werden können, lässt sich nicht entscheiden.

Es bleibt also die Frage nach der Ätiologie der partiellen Atrophie des Gehirns noch ungelöst.

Literaturverzeichnis.

Pick, Arbeiten aus der deutschen psychiatrischen Klinik in Prag 1908.
Rosenfeld: Journal für Psychologie und Neurologie Bd. 14, 1909.
Rosenfeld, Zeitschrift für klinische Medizin. Bd. 55/56.
Richter, Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 38, 1917.
Scholz, Nissl's Beiträge zur Frage nach der Beziehung zwischen klinischem Verlauf und anatomischem Befund. Bd. 2, 1923.
Alzheimer, Zeitschr. f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie. Bd. 4, 1911.
Onari & Spatz, ebenda, Bd. 101, 1926.
Stertz, ebenda, Bd. 101, 1926.
Gans, ebenda, Bd. 80, 1922.

Lebenslauf.

Ich, Enno Knipping, bin geboren am 27. August 1900 als Sohn des praktischen Arztes Dr. med. August Knipping zu Pritzwalk. Nach privater Vorschulbildung besuchte ich das damals Königliche Domgymnasium zu Merseburg bis zum Jahre 1916, darauf die Lauenburgische Gelehrtenschule zu Ratzeburg bis Ostern 1921. 1918 diente ich im Res.-Inf.-Reg. Nr. 162 in Lübeck. Dem Studium der Medizin widmete ich mich in Halle, Göttingen, München und Rostock. Das Physikum bestand ich im Oktober 1923 in Göttingen, das Staatsexamen im Juni 1926 in Rostock.